

OSTÉOME FRONTO-ETHMOÏDAL DANS LE SYNDROME DE GARDNER: À PROPOS D'UN CAS

Dr M.Anagam, Pr B.Dani, Pr M.Boulaadas

FACULTÉ DE MEDECINE ET DE PHARMACIE MOHAMMED V DE RABAT, Rabat, MAROC *
Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie de l'hôpital des spécialités de Rabat



INTRODUCTION

Le Syndrome de Gardner est une affection autosomique dominante, variante de la Polypose adénomateuse familiale, due à une mutation du gène APC (5q21).

Il associe des polypes adénomateux colorectaux à fort potentiel malin à des manifestations extracoliques, notamment des ostéomes maxillo-faciaux, des anomalies dentaires et des tumeurs des tissus mous.

Le diagnostic précoce, fondé sur l'examen clinique, l'imagerie et l'étude génétique, est essentiel pour prévenir le risque de cancer colorectal.

CASE REPORT

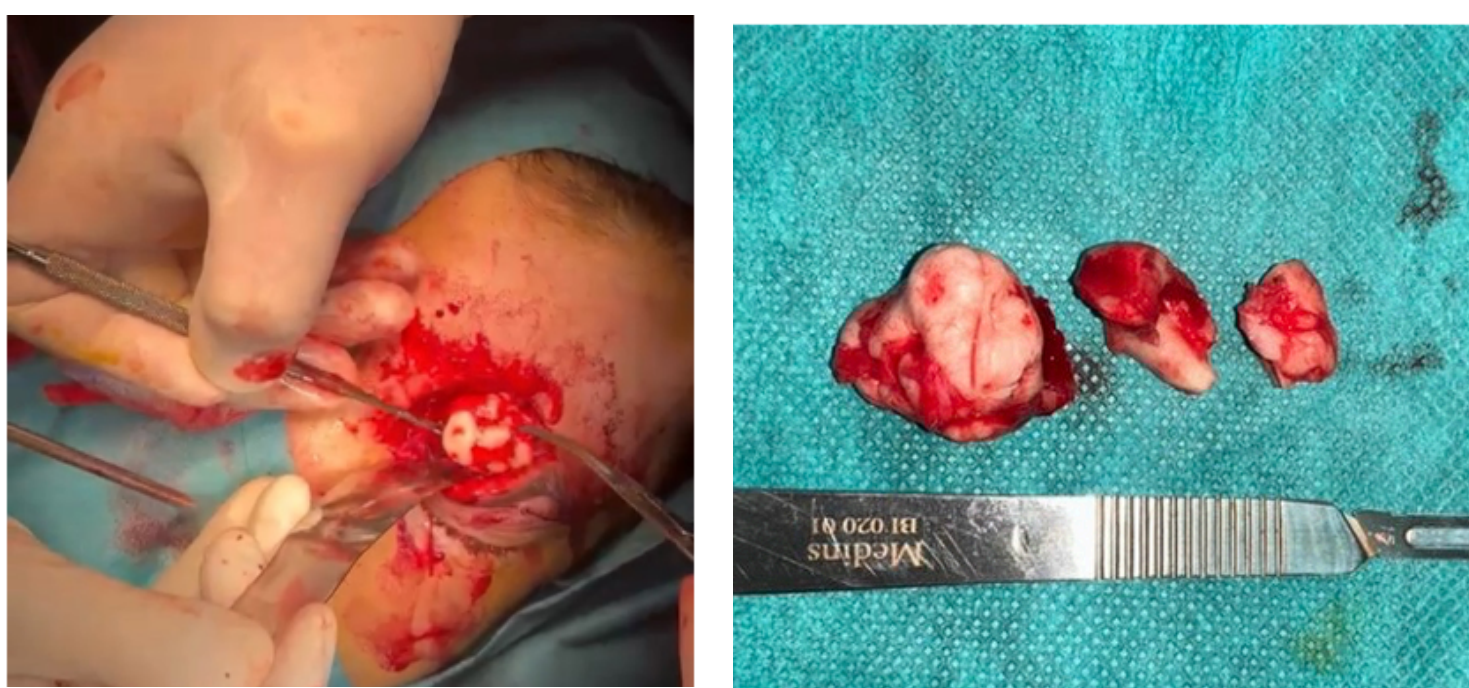
PATIENTE DE 33 ANS, OPÉRÉE IL Y A 4 ANS POUR UN OSTÉOME FRONTAL ET MANDIBULAIRE GAUCHE, CONSULTANT POUR UNE EXOPHTALMIE GAUCHE PROGRESSIVE.

L'EXAMEN EXOBUCCAL RÉVÈLE DES TUMÉFACTIONS MANDIBULAIRES BILATÉRALES MULTIPLES, DURES, BIEN LIMITÉES ET FIXÉES AU PLAN OSSEUX, SANS ADÉNOPATHIES. NOTION DE CONSANGUINITÉ ET D'ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX DE SYNDROME DE GARDNER. L'EXAMEN ENDOBUCCAL EST SANS PARTICULARITÉ.

LA TDM OBJECTIVE DE MULTIPLES OSTÉOMES MANDIBULAIRES AINSI QU'UN OSTÉOME RÉTRO-ORBITAIRE FRONTO-ETHMOÏDAL RESPONSABLE DE L'EXOPHTALMIE.



UNE EXÉRÈSE CHIRURGICALE PAR VOIE PARA-LATÉRO-NASALE SOUS ANESTHÉSIE GÉNÉRALE A ÉTÉ RÉALISÉE.



DISCUSSION

Le Syndrome de Gardner est une affection autosomique dominante liée à une mutation du gène APC, associant une triade caractéristique : polypes colorectaux à haut risque de transformation maligne, tumeurs des tissus mous et tumeurs osseuses, principalement des ostéomes maxillo-faciaux.

Les manifestations dento-maxillaires, souvent précoces, constituent un élément diagnostique majeur. Les ostéomes, retrouvés chez 80 à 90 % des patients, siègent préférentiellement au niveau mandibulaire et peuvent précéder la polypose intestinale. Ils se présentent sous forme d'opacités bien limitées, uniques ou multiples, et peuvent entraîner des complications fonctionnelles (compression orbitaire, obstruction nasale) ou un préjudice esthétique.

Les anomalies dentaires, présentes dans environ 70 % des cas (dents surnuméraires, odontomes, inclusions multiples), représentent un signe d'appel important et doivent faire évoquer le diagnostic, notamment chez le sujet jeune. La prise en charge dépend du caractère symptomatique des lésions : surveillance pour les formes asymptomatiques, exérèse chirurgicale en cas de retentissement fonctionnel ou esthétique. Un diagnostic précoce est essentiel afin d'instaurer une surveillance digestive adaptée et prévenir le risque de cancer colorectal.

CONCLUSION

LE SYNDROME DE GARDNER EST UNE AFFECTION GÉNÉTIQUE RARE ASSOCIANT POLYPES COLORECTAUX À POTENTIEL MALIN, TUMEURS DES TISSUS MOUS ET OSTÉOMES MAXILLO-FACIAUX.

LES ANOMALIES DENTAIRES, FRÉQUENTES ET PRÉCOCES, CONSTITUENT UN ÉLÉMENT CLÉ DU DIAGNOSTIC. LA PRISE EN CHARGE DES OSTÉOMES DÉPEND DE LEUR CARACTÈRE SYMPTOMATIQUE, ET UN SUIVI MULTIDISCIPLINAIRE EST INDISPENSABLE AFIN DE PRÉVENIR LES COMPLICATIONS, NOTAMMENT LE CANCER COLORECTAL.